Aus dem pathologischen Institute in München.

Über die Beziehungen der hämorrhagischen Diathese zur congenitalen Syphilis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Clemens Hörhammer,
Medizinalpraktikant aus Haag.

München, 1908.
Kgl. Hof- und Universitätsbuchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Aus dem pathologischen Institute in München.

Über die Beziehungen der hämorrhagischen Diathese zur congenitalen Syphilis.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

in der

Medizin, Chirurgie und Geburtshilfe

verfasst und einer

Hohen medizinischen Fakultät

der

Kgl. Bayer. Ludwig-Maximilians-Universität zu München

vorgelegt von

Clemens Hörhammer,
Medizinalpraktikant aus Haag.

München, 1908.
Kgl. Hof- und Universitätsbuchdruckerei von Dr. C. Wolf & Sohn.

Gedruckt mit Genehmigung der medizin. Fakultät
der Universität München.

Referent: Herr Obermedizinalrat Prof. Dr. v. Bollinger.

Meis et amicis.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548322_0176

Das Vorkommen der hämorrhagischen Diathese bei Neugebornen und Säuglingen ist ein nicht gerade allzuseltenes Ereignis. Aber immerhin bedarf jeder einzelne Fall einer besonderen Berücksichtigung, da man im Laufe der Zeit erkennen gelernt hat, dass dem Prozesse der spontanen Blutungen sehr verschiedene Ursachen zu Grunde liegen können. In den früheren Jahren, als noch eine ziemlich grosse Unklarheit über die ätiologischen Momente herrschte, rechnete man fast alle Fälle zur Hämophilie und beschrieb sie entweder unter dem Namen Hämophilia neonatorum congenita oder acquisita, ohne sich besonders darum zu kümmern, dass dadurch oft ganz heterogene Krankheitsbilder der Hämophilie beigezählt wurden.

In einer Anzahl von Fällen unstillbarer Blutungen bei Neugebornen ist auch der Beweis angeborner Hämophilie erbracht worden, obwohl sich diese eigentümliche Anomalie im allgemeinen erst im späteren Lebensalter bei Traumen prägnanter dokumentiert. So führt Grandidier in seiner Abhandlung (Die Hämophilie, Leipzig 1877) drei Fälle an, bei denen sich die Hämophilie bei der Beschneidung offenbarte. Wachsmuth (Die Bluterkrankheit, Magdeburg 1849) beschreibt drei Fälle von Hämophilie bei Neugebornen, bei denen die Durchschneidung der Nabelschnur schwere Blutungen zur Folge hatte. Ähnliches berichtet Gerhardt in seinem Handbuch der Kinderkrankheiten; er sah mehrere Fälle von starken Blutungen aus dem Nabel. Im allgemeinen bildet die angeborne Bluterkrankheit bei Neugebornen nur selten den Anlass schwerer Blutungen, und die Berechtigung zur Stellung der

Diagnose auf congenitale Hämophilie ist nur dann gegeben, wenn sich die bekannte Vererbungsanamnese erheben lässt.

Ebenso selten kommt es bei Neugeborenen zu ausgedehnten Hämorrhagien durch die von Buhl 1861 entdeckte Erkrankung, die er unter dem Namen der akuten Fettdegeneration der Neugeborenen beschrieb. Diese Erkrankung rechnet man aber jetzt allgemein zu den septischen Infektionen.

Auch Icterus gravis soll bei Neugeborenen schwerste hämorrhagische Diathese auslösen, obwohl dies zu den selteneren Ereignissen gehört. Grandidier (Die freiwilligen Nachblutungen der Neugeborenen, Leipzig 1871) beschreibt einen solchen Fall, bei dem der Ikterus durch das vollständige Fehlen des Gallenganges hervorgerufen wurde. Max Koschel (Hämorrhagische Diathese bei einem Neugeborenen, Inaug.-Dissert. 1882) schildert einen Fall, bei dem schwerster Ikterus, hervorgerufen durch Obturation des Gallenganges, zu ausgedehnten Blutungen in alle Organe führte.

Bei Icterus gravis mit hämorrhagischer Diathese ist stets im Auge zu behalten, ob der Ikterus die Ursache oder bloss das Symptom der hämorrhagischen Diathese ist. Beim sogen. Icterus haemolyticus sind die Blutungen das Primäre und erst hernach kommt es durch die Überschwemmung des Körpers mit verändertem Blutfarbstoff zum Ikterus.

In der Mehrzahl der Fälle ist der Ikterus die Ursache einer hämorrhagischen Erkrankung, welche man als cholämische Blutungen bezeichnet. Die Aufnahme von Galle in die Blutbahn bewirkt sehr leicht und schnell eine Schädigung der Gefässwände bis zum Auftreten einer hämorrhagischen Diathese, besonders dann, wenn die Gefässe sonst irgendwie schon geschädigt sind.

Das weitaus grösste Kontingent für das Zustandekommen der hämorrhagischen Diathese im Alter des Neu-

geborenen stellt das variable Bild der Sepsis. Mit ihr verglichen, treten die oben erwähnten Ursachen fast vollkommen in den Hintergrund und das hat seinen Grund wohl darin, dass zu jeder Zeit reichliche Gelegenheit zur Infektion geboten ist und dass der zarte Organismus des Neugeborenen Infektionen gegenüber nicht so widerstandsfähig ist, wie der Erwachsene. Schon intrauterin ist die Möglichkeit zur Infektion gegeben, häufiger aber noch beim Durchtritt des Kindes durch einen bereits septisch erkrankten Genitaltraktus; so schreibt Dubrisay von einem Fall, der schon elf Stunden post partum an Sepsis starb, da die Mutter an eitriger Vaginitis litt. Die grösste Gefahr zur Infektion aber für alle Neugeborenen bildet die Nabelwunde. Fast alle Fälle, welche früher unter dem Namen der Haemophilia neonatorum acquisita beschrieben wurden, gehörten in die Gruppe der septischen Krankheiten (Ritter v. Rittershain 1873, Haemophilia neonatorum acquisita).

Es ist durchaus nicht selten, dass sich die Sepsis mit einer bereits vorhandenen congenitalen Erkrankung kombiniert, die ihrerseits ebenfalls zu Blutungen prädisponiert oder sie auch selbständig auszulösen vermag, so dass es dann durch das Zusammenwirken der beiden Schädigungen um so leichter zu einem hämorrhagischen Prozess kommt und man oft im Zweifel ist, welcher von den Krankheiten die Blutungen zuzuschreiben sind. Eine solche congenitale Erkrankung, die sich häufig mit Sepsis kombiniert, ist die Lues hereditaria. Man hat sich an das gemeinsame Auftreten dieser beiden Krankheiten so gewöhnt, dass man jedesmal, sobald eine Lues congenita mit hämorrhagischen Erscheinungen einherging, sie direkt als eine septische Lues auffasste und für die Hämorrhagien lediglich die Sepsis verantwortlich machen zu müssen glaubte. So hat sich diese allgemein gültige Anschauung mit grosser Zähigkeit bis zum

Jahre 1878 aufrecht erhalten, bis endlich G. Behrend eine ziemlich umfangreiche Arbeit veröffentlichte, in der er an sechs Fällen nachzuweisen suchte, dass es eine hämorrhagische Diathese der Neugeborenen gebe, deren Ursache allein in der Syphilis zu suchen sei. Es haben wohl geraume Zeit früher einige andere Forscher (Bärensprung, Ehrenhaus, Epstein u. a.) auf eine gewisse Wahrscheinlichkeit in dem Zusammenhange zwischen angeborener Syphilis und Blutungen hingewiesen, ohne aber daraus ein bestimmtes Krankheitsbild zu konstruieren, während Behrend eine exakte Zusammenfassung der Symptome unter dem Namen Syphilis haemorrhagica neonatorum gab.

Von seinen sechs angeführten Fällen hatte er drei persönlich genau beobachtet. Das erste Kind war ausgetragen, gut genährt, aber mit deutlichen Spuren von Lues behaftet. Im Laufe der ersten Lebenstage stellten sich am Abdomen und in der Leistengegend eine Anzahl von Petechien ein, die merkwürdigerweise auf eine antiluetische Behandlung hin verschwanden. Das Kind starb erst nach 14 Monaten an einem Hydrocephalus internus. Beim zweiten Falle, einem ausgetragenen, kräftig entwickelten, spontan und leicht geborenen Kinde, zeigten sich schon unmittelbar nach der Geburt zahlreiche, über den ganzen Körper zerstreute Ecchymosen, so dass die zwei schnappenden Atemzüge, die das Kind überhaupt gemacht hatte, nach Behrends Ansicht nicht zur Erklärung der Blutungen infolge Respirationsstörungen hätten herangezogen werden können, wie Petersen einwendete. Behrend bemerkt darüber: „Die Verhältnisse, unter denen in beiden Fällen die Purpuraflecken auftraten, können keinen Zweifel über ihren inneren Zusammenhang mit der syphilitischen Dyskrasie aufkommen lassen: nicht allein ihr gleichzeitiges Auftreten mit anderweitig syphilitischen Affektionen der Haut, wie in dem ersten Falle, oder der

inneren Organe, wie im zweiten, sind hiefür bestimmend, sondern das Fehlen irgend welcher anderweitiger Momente, aus denen ihr Zustandekommen hätte erklärt werden können.“ Denn für seine Fälle kam nicht der Umstand in Betracht, dass kachektische oder konstitutionell heruntergekommene Kinder leichter in ein Siechtum verfallen, welches durch allgemeine Unterernährung auch die Gefässe in Mitleidenschaft zieht und diese leichter zerreisslich macht. Der dritte von Behrend beobachtete Fall ist nicht einwandfrei und die Blutungen sind sicherlich mehr einer septischen Infektion zuzuschreiben, denn das Kind litt an einer eiternden Nabelwunde und ausserdem an Pemphygus an Hand und Fusssohlen, also an Infektionsquellen ausgiebigster Natur.

Die weiteren drei Fälle unterstanden nicht direkt seiner Beobachtung, sondern er hat sie nur der Ähnlichkeit halber mit seinen Fällen angeführt, sie aber ebenfalls als beweisend für hämorrhagische Lues angesehen.

Als Hauptursache der Blutungen bei congenitaler Syphilis nimmt Behrend an, dass das syphilitische Virus die Gerinnungsfähigkeit des Blutes herabsetze und dieselbe Schädlichkeit eine grössere Fragilität der Gefässwände nach sich ziehe.

Es hat nicht an einer grossen Zahl von Gegnern gefehlt, die der Ansicht Behrends sehr skeptisch gegenüberstand und die Aufstellung seines Krankheitsbildes: Syphilis haemorrhagica als unmotiviert erachtete. Petersen tritt in einer Abhandlung (Syphilis haemorrhagica neonatorum, Arch. f. Dermat. u. Syph. 1883 u. 1884) den Mitteilungen Behrends entgegen, indem er geltend macht, dass nicht mit voller Schärfe der Beweis geführt sei, es lasse sich bei den betreffenden Fällen Sepsis oder andere Ursachen, wie Kachexie, Hämophilie, Zirkulationsstörungen, ausschliessen. Petersen schreibt: „Wenn man nachweisen könnte, dass die an con-

genitaler Syphilis leidenden Kinder entweder an einer bestimmten Blutanomalie oder an charakteristischen Gefässleiden litten, würde die Wahrscheinlichkeit für die Disposition zu Blutungen gross sein, aber dafür liegt kein sicherer Beweis vor.“ Den positiven Beweis, der gerade diesen Forderungen gerecht wurde, konnte Behrend nicht erbringen, sondern erst Mračeк.

Ähnlich wie Petersen hat auch Fischl (Zur Kenntnis der hämorrhagischen Diathese hereditär syphilitischer Neugeborener. Archiv f. Kinderheilkunde VIII. Bd.) die Aufstellung des Krankheitsbildes Syphilis hämorrhagica für unbegründet gehalten, weil er bei der Untersuchung der kleineren Gefässe nur negative histologische Befunde machte.

Erst Mračeк ist es gelungen, an der Hand eines reichen Materials die Einwände der Gegner von Behrend durch positive, exakte Resultate zu widerlegen. Er unterzog sich der überaus mühevollen Arbeit, 160 luetische Kinder auf dem Sektionstisch nach Blutungen zu untersuchen; 132 waren davon sicher nachgewiesenermassen hereditär syphilitisch, 44 zeigten Ecchymosen, aber nur 19 Fälle waren nach genauester Berücksichtigung aller Umstände geeignet zu beweisen, dass die hereditäre Lues eine hämorrhagische Diathese zur Folge haben kann. Nach diesem einheitlichen Prinzip bearbeitete er sämtliche Fälle in peinlichster Genauigkeit.

Bei der Sichtung seines Materials ist Mračeк so vorgegangen, dass er alle diejenigen Fälle von der Untersuchung auf Syphilis haemorrhagica ausschloss, bei denen die Blutungen bloss durch luetische Erkrankungen einzelner Organe bedingt waren oder nur durch zufällige, oft nur vorübergehende Störungen irgend welcher Natur entstanden sind. Mračeк schliesst natürlich auch alle die Fälle aus, bei denen intercurrierende Leiden Hämorrhagien erzeugten.

Nach dieser Auswahl ist das echte Bild der Lues

haemorrhagica ein ziemlich beschränktes und bei der Stellung der Diagnose auf Syphilis haemorrhagica hat als wichtigstes Moment der Umstand zu gelten, dass zur Erklärung von Hämorrhagien bei congenital luetischen Kindern absolut keine anderen Gründe herangezogen werden können. Mračeck hat, um allen Einwänden zu begegnen, seine sämtlichen Fälle auf Mikroorganismen frisch als auch auf Schnittpräparaten untersucht. Als Hauptbefund wies er bei seinen Untersuchungen eine unregelmässig verteilte, kleinzellige Infiltration kleinerer und mittelgrosser venöser Gefässe nach, so dass deren Wandung oft stark verdickt war, das Lumen verkleinert und oft völlige Obliteration aufwies. Die postcapillaren Venen waren oft auffällig stark mit Blut gefüllt und zeigten manchmal die Erscheinungen venöser Stase, während arterielle Gefässe nicht oder nur sehr wenig an diesem Proliferationsprozess beteiligt waren, ausgenommen Lungen- und Nierenarterien, wo Adventitia und Media starke Verdickungen aufwiesen. Grössere Gefässe bleiben meist frei, zeigen aber oft perivaskuläre, kleinzellige Infiltration der Vasa vasorum mit kleinen Blutaustritten in die Schichten der Adventitia. Durch diese Erkrankung an den Gefässen kommt es zu lokalen Zirkulationsstörungen, die bei gewissen die Zirkulation im allgemeinen erschwerenden Momenten rasch zu Blutaustritten führen, so dass nach diesen Erklärungen Mračeks die hereditäre Syphilis tatsächlich eine hämorrhagische Diathese zur Folge haben kann. Auch später werden ähnliche Befunde an den Gefässen mitgeteilt. C. Hochsinger schreibt (Syphilis, Pfaundler und Schlossmann, Handbuch der Kinderheilkunde I. Bd., 2. Teil, 1906): „Im Gegensatz zur acquirierten Syphilis ist der Grundtypus der congenitalen syphilitischen Frühaffektion der einer diffusen, vom perivaskulären Bindegewebe der kleinsten Gefässe (Mesenchym) ausgehenden Zellwucherung.“ An einer anderen

Stelle heisst es: „An den kleinen Blutgefässen beginnt der Proliferationsprozess manschettenartig in den äusseren Wandschichten und schreitet regelmässig nach aussen gegen das Bindegewebe, seltener gegen die Innenwand der Gefässe vor, vielfach zur Obliteration führend.“

Diesen Befunden ganz unregelmässig verteilter Gefässerkrankungen entspricht auch die Erscheinung, dass die hämorrhagische Diathese absolut keine bestimmte Lokalisation aufweist, sondern ganz unregelmässig in den verschiedensten Organen auftritt. In allen Fällen fand Mračeк Blutungen in die Haut und in das Unterhautzellgewebe, sehr oft in Lungen und Pleuren und ziemlich häufig in anderen parenchymatösen Organen. Nach seiner Ansicht kommen die Blutungen auf dem Wege der Diapedesis zustande, wofür auch das Auftreten der gefundenen Stasen in kleinen venösen Gefässen spricht. Nur grössere Blutungen finden per rhexin statt durch traumatische Einflüsse, welche an den erkrankten Gefässen leichter eine Zerreissung der Wände herbeiführen.

Seit diesen Untersuchungen Mračeks ist das Krankheitsbild der Syphilis haemorrhagica neonatorum fast zur allgemeinen Anerkennung gelangt und es fehlen seither auch ausführlichere Publikationen auf diesem Gebiet, die exakt etwa andere Befunde nachgewiesen hätten. Man geht in neuester Zeit sogar soweit, den Beweis zu erbringen, dass auch acquirierte Lues bei Erwachsenen eine hämorrhagische Diathese auszulösen imstande ist. Die ersten Anregungen gaben hiezu Bälz (Über hämorrhagische Syphilis. Archiv der Heilkunde XVI, 1875) und Behrend und dann folgte eine grosse Reihe von Beobachtungen (von Horovitz 1886, Hartmann und Pignot 1886, Aimar Raoult 1888, Vörner 1905 u. a.). Freilich sind die Ansichten über die Syphilis haemorrhagia adultorum noch geteilt, aber immerhin sind die gemachten Beobachtungen sehr dafür sprechend und

sie können nur dazu beitragen, Zweifel über das Auftreten von Blutungen durch congenitale Lues zu beseitigen.

Im Herbste vorigen Jahres wurden in das hiesige pathologische Institut zwei Säuglinge zur Sektion überwiesen, bei denen in vivo die Diagnose auf Lues congenita haemorrhagica gestellt wurde. Beide Kinder boten im allgemeinen auch ziemlich das gleiche Bild in Bezug auf klinische Symptome, die Sektion jedoch ergab zwei ganz verschiedene Befunde, von denen besonders der eine Fall grosses Interesse beanspruchen dürfte.

Die Krankengeschichten wurden mir in gütigster Weise vom Haunerschen Kinderspital und Gisela-Kinderspital zur Verfügung gestellt. Ich lasse sie bei beiden Fällen dem Sektionsprotokoll vorausgehen.

I. Fall.

Am 27. November 1907 kam im hiesigen Haunerschen Kinderspital (Universitäts-Kinderklinik, Prof. Dr. Pfaundler) ein zehn Tage altes Kind (Krankenhausprotokoll 795) zur Aufnahme, das einen sehr elenden und stark abgemagerten Eindruck machte. Es war das zweite legitime Kind einer Fabrikarbeiterin; die Geburt des Kindes (17. November 1907) erfolgte zur rechten Zeit, ohne irgend welches ärztliches Eingreifen und dauerte nur kurze Zeit. Das Kind wurde von der Mutter gestillt und erhielt sonst keine Nahrung. Es blieb aber sehr schwächlich und kam immer mehr herunter. Die hygienischen Verhältnisse, unter denen das Kind lebte, waren sehr ungünstig. Die Wohnung, welche aus einem einzigen Zimmer bestand, war kalt, finster, feucht und von drei Menschen bewohnt. Überdies zeigte sich die Mutter wenig um das Kind besorgt und im allgemeinen in der Säuglingspflege ziemlich unverständig. Was die hereditäre Belastung anlangt, so sollen Vater und Mutter angeblich voll-

kommen gesund sein. Das erste Kind, ein Knabe, lebt und ist jetzt 1½ Jahre alt. Blutsverwandtschaft liegt nicht vor; auch sonst lässt sich aus der Familienanamnese nichts Bemerkenswertes eruieren.

Der Beginn der jetzigen Erkrankung datiert zurück auf den 22. November 1907. Es traten ziemlich plötzlich Blutungen aus dem Munde auf, deren Ursache fraglich ist. Am nächsten Tage hatte das Kind Blutungen aus Mund und Nase. Von da ab soll es nichts mehr zu sich genommen haben.

Der Nabelschnurrest ist am vierten Tage post partum abgefallen und soll ganz trocken gewesen sein.

Am 27. November begann früh 9 Uhr das Kind auch aus dem Nabel zu bluten. Da sich diese Blutungen aus Mund, Nase und Nabel bisher absolut nicht haben stillen lassen, hat die Mutter das Kind in die Klinik gebracht. Der Stuhlgang soll in letzter Zeit ganz schwarz gewesen sein.

Status praesens: Allgemeiner Eindruck: Sehr elendes, abgemagertes Kind, dessen Gesicht und Abdomen von frischen eingetrockneten Blutflecken bedeckt sind. Die Windeln sind ebenfalls voller blutiger Flecken.

Die Haut des Kindes sehr blass, im allgemeinen aber rein und nur an den Fussohlen etwas derb anzufühlen, gefältelt und besetzt von flachen, etwa erbsengrossen, etwas erhabenen, bräunlich livid verfärbten Papeln; über einigen derselben bemerkt man leichte Schuppung, die wahrscheinlich auf Blasenreste hinweist. An den Händen, besonders am Handrücken, ist der Befund ähnlich, nur sind die derartigen Stellen kleiner. An den Ellbogen, an der Stirne, dem Thorax und am Rücken zahlreiche blaugrüne, subkutane Blutaustritte verschiedenster Grösse.

Milz als grosser, rundlicher Tumor leicht palpabel; an den übrigen Organen des Abdomens ist kein besonderer pathologischer Befund zu erheben.

Im Munde befinden sich grosse Massen schwärzlich geronnenen Blutes. Die Zunge ist borkig belegt, trocken.

Aus dem Nabel sickert beständig dünnflüssiges, ziemlich dunkles Blut; im Nabelblut lassen sich keine Spirochaeten nachweisen. Der Nabel wird sofort mit Eisenchlorid getränkter Mull verbunden.

Am Abend tritt unstillbares Erbrechen geronnenen Blutes ein. Das Kind starb unter rasch zunehmender Schwäche gegen Mitternacht.

Die sogleich am nächsten Tage vorgenommene Sektion (von Herrn Privatdozent Dr. R. Rössle) ergab folgenden Befund:

Sektionsprotokoll (Sekt.-Nr. 1007/07 des Kgl. pathol. Instituts): Leiche eines neugeborenen, männlichen Kindes, dessen Hautdecken im allgemeinen blass sind. An den Fusssohlen, an den Fersen und an den Händen finden sich geschwürige Substanzverluste, die Haut am rechten Vorderarm, an rechter Hand, am linken Oberarm, an der linken Thoraxwand, an der rechten Schulter von der Mitte des Rückens an zeigt mehrfach bläuliche Blutungen. Aus der Nase sickert bräunlich blutiger Schleim hervor. Die Nabelschnur ist abgestossen, der Nabel selbst eingezogen.

Zwerchfellstand rechts unterer Rand der vierten Rippe, links unterer Rand der fünften Rippe. Pleurahöhlen sind vollkommen leer, Magen und Darm ausgedehnt und von sehr dunklem Aussehen. Die Nabelarterien zeigen eine dunkel schmutzige Farbe; das Blut, welches aus den nicht ganz zusammengezogenen Nabelarterien ausdrückbar ist, erscheint schmutzig rot und flüssig. Die Nabelvene ist leer und ihre Wandung intakt. Leber überragt den Rippenbogen um zweifingerbreit. Während die Haut ohne Ikterus ist, zeigen die Innenorgane der Brust eine leichtgelbliche Färbung. Dem Gaumen haftet membranartiges, dunkelverändertes Gerinnsel

an; im Nasenrachenraum bräunlich blutige Flüssigkeit und Schleim. Die Nasenwege sind durchgängig für eine mitteldicke Sonde.

Lungen: Lungen sind von gehöriger Grösse, die Pleura glatt und glänzend. Die unteren und rückwärts gelegenen Partien der Lungen sind von stark bläulichem Ton, die vorderen Teile dagegen beiderseits sehr bleich und stark lufthaltig. Die erwähnten dunkelblau aussehenden Teile zeigen sich auch auf der Schnittfläche dunkel, scheckig und blutreich. Gegen den Hilus zu finden sich dunkelgraue, rote, luftleere Herde. Das Gewicht der linken Lunge beträgt 20 g, der rechten 28 g. Schlund mit den genannten bräunlichen Massen angefüllt, Speiseröhre anscheinend leer. In der Trachea dieselbe dunkle, bräunliche Flüssigkeit. Thyreoidea und Thymus von gehöriger Grösse. Thymus und Lungen zeigen leicht ikterische Färbung.

Organe der Zirkulation: Im Herzen findet sich nur flüssiges Blut, das Herz selbst von entsprechender Grösse, sämtliche Klappenapparate intakt, auf der Mitralis eine kugelige Blutung. Fötale Kreislaufwege sind durchgängig. Gewicht des Herzens 15 g.

Milz: Die Milz ist in allen Durchmessern stark vergrössert, weich und sehr blutreich. Die Follikel sind kaum, die Trabekel gar nicht erkennbar. Gewicht 20 g.

Leber: Die Leber ist im allgemeinen weich, stärker ikterisch und weist keine Zeichnung auf. Gewicht 130 g.

Verdauungskanal: Der Magen ist mit bräunlich blutiger Flüssigkeit gefärbt. Die Schleimhaut dünn und feinscheckig, im ganzen von graurötlichem Ton. Im Dickdarm ist schwarzrotes Blut sichtbar, desgleichen in den unteren Abschnitten des Dünndarms, während in dessen oberen Schlingen das Blut eine noch mehr bräunliche Farbe erkennen lässt. Die Schleim-

haut weist keinen Befund auf, abgesehen von auffallend starken Follikeln im unteren Teil des Dünndarms.

Harnapparat: Die Nieren erweisen sich als geschwollen, feucht und zeigen starke embryonale Lappung. Die Rinde ist quellend, bleich; das Mark etwas schmutzig dunkelrot. In der Harnblase einige Tropfen heller Flüssigkeit. Schleimhaut unverändert.

Anatomische Diagnose: Lues congenita. Parenchymatöse Blutungen der Schleimhäute, des Intestinaltraktus und Nasenrachenraumes. Geringer Ikterus der Organe des Respirationstraktus, stärkerer der Leber. Schwellung der Nieren, grosse hyperplastische Milz von weicher Konsistenz. Starke Osteochondritis des Femur.

Bei dem Versuche festzustellen, auf welche ätiologische Momente die hämorrhagische Diathese in diesem Falle zurückzuführen ist, muss man in erster Linie daran denken, dass es sich um eine Lues haemorrhagica im Sinne Mračeks handelt, weil das Kind an congenitaler Lues litt.

Die Anamnese väterlicher- und mütterlicherseits ergeben zwar keine positiven Anhaltspunkte für Lues, ebensowenig die bakteriologische Untersuchung des Nabelblutes auf Spirochaeten; allein diese Umstände sind nicht massgebend, um die objektiven Befunde am Kinde selbst hinfällig zu machen. Die Leiche weist an mehreren Stellen, so besonders an den Fussohlen, deutlich erbsengrosse, papulöse Efflorescenzen auf und zeigt noch Spuren eines fast abgelaufenen Pemphigus an Händen und Fussohlen. Dazu kommt als direkt beweisend eine diffuse, interstitielle Hepatitis, eine vergrösserte Milz und eine ausgesprochene Osteochondritis luetica. Da aber Mraček die Forderung aufstellt, man dürfe die Diagnose auf Lues haemorrhagica nur dann stellen, wenn sich bei genauester Berücksichtigung aller Umstände keine andere Er-

klärung für das Zustandekommen der hämorrhagischen Diathese finden lässt, so müssen zuerst noch andere Möglichkeiten in Erwägung gezogen werden.

Congenitale Hämophilie lässt sich von vornherein ausschliessen, da sich anamnestisch kein Hinweis auf eine Bluterfamilie finden lässt, und ausserdem ist das Kind ein Mädchen.

Echte Purpuraerkrankungen werden in der Neugeburtsperiode nicht beobachtet und da sie heutzutage allgemein als Infektionskrankheiten aufgefasst werden, so würden sie, ebenso wie die Kuhlsche Erkrankung, unter die Gruppe der septischen Infektionen der Neugeborenen zu rechnen sein, in der die mannigfaltigsten Krankheitsbilder auftreten.

Am meisten ist in diesem Falle die Sepsis zu berücksichtigen, die sich so häufig mit Lues congenita kombiniert. Es ist eine allbekannte und leicht verständliche Tatsache, dass gerade die luetisch belasteten Kinder am leichtesten einer Infektion ausgesetzt und zugänglich sind und dann regelmässig derselben unterliegen. Die Infektionsmöglichkeit mit septischen Keimen besteht in den zahlreichen Eingangspforten, welche congenital luetische Kinder fast stets aufweisen, so z. B. die zahlreichen Rhagaden an Mund und Nase, das nicht seltene Vorkommen von Pemphigus, die häufigen Pyodermien, die syphilitische Coryza, neben vielen anderem. Es bildet geradezu die Neigung zur septischen Infektion eine hervorstechende Eigentümlichkeit congenital luetischer Säuglinge. Und diese septischen Sekundäraffektionen haben bei solch belasteten Neugeborenen sehr häufig eine hämorrhagische Diathese im Gefolge. Diese Blutungen haben aber keine bestimmte Lokalisation oder Grösse. Sie treten oft auf als kleine, mehr oder weniger ausgebreitete Petechien auf der Haut oder als Suffusionen über Stamm und Extremitäten zerstreut, bald sind mehr die parenchymatösen Organe be-

fallen, so dass oft die Sepsis unter dem Symptom der Melaena verläuft, bald sind Blutungen aus dem Nabel das einzig Charakteristische der septischen Infektion: immer ist aber für die Diagnose „Sepsis“ von besonderer Bedeutung, wenn es sich nicht um Blutungen aus einem Organ oder an einer Stelle handelt, sondern um multiple (Knöpfelmacher, Krankheiten der Neugeborenen, Pfaundler und Schlossmann, Handbuch der Kinderheilkunde). Derselbe Autor gibt an anderer Stelle einen wichtigen Anhaltspunkt zur Stellung der Diagnose auf Sepsis aus Blutungen, indem er schreibt (Pfaundler und Schlossmann, S. 489, I. Teil, 2. Bd.): „Das Lebensalter des Kindes zur Zeit der Blutung ist diagnostisch wichtig. Die Annahme einer Sepsis ist in jenen Fällen sehr wahrscheinlich, in welchen das Kind die ersten vier Lebenstage ohne Blutung überstanden hat. Blutungen in der zweiten Lebenswoche oder später dürften wohl regelmässig einer Sepsis zuzuschreiben sein.“ Gerade dieser Punkt trifft in unserem Falle zu. Die Blutungen setzten vom fünften auf den sechsten Tag post partum ein und stellten sich dann multipel an den verschiedensten Teilen am Körper ein. Leider wurde der Nachweis von septischen Keimen in vivo unterlassen, so dass durch bakteriologische Resultate keine Anhaltspunkte für Sepsis zu gewinnen sind, aber um so mehr gibt dafür die Sektion Aufschluss durch den Befund von Organen mit deutlichen Spuren septischer Infektion. Vor allem zeigen die Nieren eine starke parenchymatöse Nephritis. Beide Nieren sind geschwollen, die Rinde, von bleicher Farbe, quillt deutlich über die Marksubstanz hervor, welche schmutzig dunkelrot aussieht. Da für diese starke Nephritis keine medikamentöse oder sonstige Intoxikation ausfindig zu machen ist, ist sie als eine septische aufzufassen. Den wichtigsten Beweis für die Annahme einer Sepsis liefert die Milz. Die Milz ist in allen Durchmessern beträchtlich vergrössert, von

weicher Konsistenz, fast zerfliessend, Parenchym sehr blutreich, die Zeichnung von Follikel und Trabekel bis zur Unkenntlichkeit verschwommen, also lauter Zeichen, die für einen typischen infektiösen Milztumor sprechen, der sonst bei Kindern oft so wenig deutlich ist.

Wo aber die Eintrittspforte für die Keime zu suchen ist, lässt sich bei der Menge der Möglichkeiten nicht entscheiden. Es hat eine gewisse Wahrscheinlichkeit, dass die Infektion nicht vom Nabel aus erfolgt ist. Der Nabelschnurrest fiel am vierten Tage ab und soll trocken gewesen sein, so dass man annehmen darf, dass die Nabelheilung einen intakten Wundverlauf aufwies. Es zeigten sich auch keine Spuren von periphlebitischen Prozessen, keine Thrombosierungen; die Sektion zeigte, dass das Endothel der Nabelvenen ganz unbeschädigt und glatt war. Die parenchymatöse Nabelblutung ist in diesem Falle sicherlich die Folge der Sepsis, wenn auch an sich die Nabelblutung auf eine Erkrankung der Gefässe durch Lues hereditaria zurückgeführt werden könnte, worauf in neuerer Zeit Bondi (Monatsschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1902, Bd. 16) aufmerksam machte. Es ist wohl möglich, dass die Erreger durch den Nabel in dessen Venen eingewandert sind und sich im ganzen Organismus verbreiteten, ohne an der Eingangspforte lokale Erscheinungen zu machen. Ebenso muss die Möglichkeit offen gelassen werden, dass die Keime den Mund oder die Nase oder die Excoriationen der Haut oder die Pemphigusblasen als Weg in den Organismus benützt haben.

Da der Nachweis einer septischen Infektion hier nicht in Abrede gestellt werden kann, sondern als positiv betrachtet werden darf, so muss die Diagnose auf Lues haemorrhagica congenita aufgegeben werden. Es ist also auch dieser Fall einer von jenen nicht sehr seltenen Kombinationen von Lues congenita mit Sepsis, durch deren beider-

seitiges Zusammenwirken so ausgedehnte Blutungen in die verschiedensten Organe hervorgerufen wurden. Zum Zustandekommen der Blutungen können sicherlich auch noch die schlechten hygienischen Verhältnisse durch eine feuchte, ungesunde Wohnung, wie der allgemeine schlechte Ernährungszustand als prädisponierende Momente betrachtet werden.

II. Fall.

Im allgemeinen bietet dieser Fall ähnliche klinische Symptome, wie der vorhergehende, aber die Sektion ergibt einen ganz anderen, höchst merkwürdigen Befund. Ich lasse zuerst wieder, bevor ich näher auf den Fall eingehe, die Krankengeschichte und das Sektionsprotokoll vorausgehen.

Am 5. Oktober 1907 wurde im hiesigen Gisela-Kinderspital ein sechs Wochen alter, illegitimer Knabe aufgenommen, der einen sehr elenden, anämischen Eindruck machte. Die Mutter des Kindes gibt an, dass sie früher einmal an Lungenspitzenkatarrh gelitten habe und gegenwärtig wegen Blinddarmentzündung in Behandlung stehe; sonst war sie stets gesund und will von einer sexuellen Infektion nichts wissen. Ob der Vater des Kindes gesund sei, kann die Mutter nicht angeben. Das erste Kind wurde tot geboren, das zweite Kind starb in dem gleichen Spital vor einem Jahr (23. April 1906) an Lues congenita. Das dritte Kind, welches vorliegender Fall ist, ist eine Frühgeburt, ein $7^1/_2$ Monat-Kind. Es wurde während der ersten fünf Wochen gestillt, dann künstlich genährt. Von Geburt auf schon leidet es an Erbrechen und Durchfall, weswegen die Mutter einen Arzt konsultierte. Dieser empfahl Spitalaufnahme. Sämtliche drei Kinder sind illegitim, stammen aber vom gleichen Vater.

Der Status praesens ergibt folgendes: Sehr kleines Kind in äusserst dürftigem Ernährungszustand. Gewicht 2110 g, Länge 53,3, Temperatur 35,9. Das Kind hat ein stark

anämisches Aussehen, blassgelbe, welke Hautdecken. Das Fettpolster nur sehr gering vorhanden. An beiden Fersen, die beiderseits von Epidermis entblösst sind, finden sich etwa pflaumengrosse Wundflächen, die wahrscheinlich von Blasen herrühren. Aus diesen beiden Wundflächen sickert fortwährend Blut heraus. Im Gesicht zeigt sich auf der linken Wange eine blutende, etwa kirschkerngrosse Stelle, an den Lippen finden sich Rhagaden. Die Gesichtsfarbe hochgradig anämisch, der Gesichtsausdruck ist matt und gleichgültig. Auf der Stirne längliche Falten. Die Inguinaldrüsen sind klein, ebenso die Cubitaldrüsen, aber deutlich fühlbar.

Rachen und Mundschleimhaut, ebenso Knochensystem bieten keinen besonderen Befund. Aus der Nase entleeren sich kleine Mengen geronnenen Blutes.

Herz und Lunge lassen keinen nennenswerten pathologischen Befund erheben. Das Abdomen ist flach, Leber leicht palpapel, Milz nicht erheblich vergrössert und palpabel.

Der Stuhl ist grau und flüssig.

Therapie: Das Kind bekommt abgekochte Muttermilch und Tee, trinkt aber schlecht. Die blutenden Stellen werden mit Suprarenin bor. (1 : 1000) betupft. Die Blutung lässt nach.

Abends wird mit dem Stuhl etwas Blut entleert, im Laufe der Nacht nimmt dieser Blutabgang zu.

Am 6. X. 07. Das Kind ist morgens hochgradig anämisch, auch im Gesicht bluten die Hautexcoriationen wieder, ebenso die Rhagaden an den Lippen. Im Munde finden sich weisse Fibringerinnsel. Das Kind atmet schnappend. Es werden 5 ccm Gelatine in die Bauchhaut eingespritzt und Milcheinläufe gemacht. Bei der Einführung des Darmrohres spritzt Blut im Strahle aus demselben. Etwa eine Stunde später werden wieder 20 ccm Gelatine subkutan injiziert, der Rest davon, ca. 10 ccm, rektal. Das Kind verfällt aber trotz aller

Massnahmen immer mehr und die Blutungen kommen nicht zum Stehen. Um 1/24 Uhr nachmittags erfolgt der Exitus.

Die Sektion des Kindes wurde am nächsten Tage vorgenommen (von Herrn Privatdozenten Dr. R. Rössle, Sektionsjournal Nr. 884).

Äussere Besichtigung: Schwächliches, nicht ausgetragenes Kind mit trockenen, faltigen Hautdecken von gleichmässig gelbbräunlicher Farbe ohne jegliche Totenflecke. An den Fersen fehlt die Epidermis. Aus dem After hängt ein blasses Gerinnsel; die Umgebung des Anus ist vom eingetrockneten Blute gefärbt, ebenso Blutkrusten um den Eingang von Mund und Nase.

Eingeweide sind in richtiger Lagerung, feucht, die Serosa glatt und glänzend. Körperhöhlen ohne fremden Inhalt. Die Nabelwunde geschlossen, Venen des Nabels nicht mehr durchgängig; kein Nabelschnurrest mehr vorhanden.

Organe der Respiration: Die Lungen sind bleich mit etwas diffus gelbem Ton, sie sind stark gebläht, aber dennoch von etwas zäher, waschlederartiger Konsistenz. Das Lungengewebe überall lufthaltig. Die Pleura ist blass und glänzend. In der Trachea findet sich verändertes Blut, das mit ein wenig Schleim vermischt ist.

Schlund, Tonsillen, Speiseröhre, Thymus, Schilddrüse zeigen keinen besonderen Befund. Die Lymphdrüsen des Halses sind verhältnismässig gross, blass und etwas speckig glänzend.

Organe der Zirkulation: Das Herz von gehöriger Grösse. Herzfleisch von blasser Farbe, an der Mitralis finden sich einige kugelige Blutungen. Ductus Botalli durchgängig. Sonst am Herzen kein nennenswerter Befund.

Milz: Die Milz ist etwas vergrössert, halbfest, die Pulpa nicht zerfliesslich oder quellend, von nicht besonders dunkler Farbe. Follikel deutlich sichtbar, sehr zahlreich, Trabekel weniger gut erkenntlich.

Leber: Die Leber ist von gehöriger Grösse und Beschaffenheit, vielleicht etwas zähe. Die Farbe dunkelbräunlichgelb; eine Zeichnung nicht sichtbar. Reichlich Galle.

Verdauungskanal: Im Magen findet sich mit Schleim vermischtes und verändertes Blut, desgleichen im Duodenum und oberem Dünndarm. Der ganze übrige Dünn- und Dickdarm so gut wie leer, von Darmgasen aufgetrieben. Die Schleimhaut ist nirgends verändert, abgesehen von einem feinen, strichartigen, etwas blutigen Substanzverlust, der sich etwa $1^1/_2$ cm oberhalb der Aftermündung findet. Unterhalb dieses Substanzverlustes zeigt sich Blut in geringer Menge bis zur Analöffnung.

Harnapparat: Nieren gross, etwas geschwollen, Rinde etwas quellend, ziemlich blass, in den Markpapillen feinste Harnsäurestreifen.

Auffallend klein sind die Nebennieren; sowohl Rinde als besonders Mark sehr schmal. Im Verhältnis zu den Nieren sind die Nebennieren viel kleiner als sie entsprechend beim Erwachsenen sind. Das Parenchym der Nebennieren sehr blass.

Genitalien: Der rechte Hoden steht noch im Leistenkanal.

Knochen: Am Oberschenkel ist die Knochenknorpelgrenze zwar gerade, aber ganz leicht gelb verfärbt und trocken.

Die **anatomische Diagnose** lautet: Lues congenita. Exzessive Anämie durch parenchymatöse Blutungen aus Nasenrachenraum, aus Rhagaden des Mundes, Darm und Excoriationen der Haut (Pemphygus?). Sypbilitische, interstitielle Hepatitis, Lungenemphysem und interstitielle Pneumonie. Blut in der Trachea, im Magen und oberen Dünndarm, Hypoplasie beider Nebennieren.

Im allgemeinen bietet dieser Fall in vielen Beziehungen grosse Ähnlichkeit mit dem früheren, wenn es sich auch hier um einen mehrere Wochen alten Säugling handelt. Auch dieses Kind ist mit voller Bestimmtheit als congenital luetisch zu betrachten, sowohl der Familienanamnese nach, als auch in klinischer und anatomischer Hinsicht; es ist ebenso elend und heruntergekommen wie der vorige Fall und ging unter dem Bilde einer hämorrhagischen Diathese zu Grunde. Es ist zwar hier nicht zu Hautblutungen gekommen, dafür waren aber die Blutungen aus anderen Organen, die Blutungen aus dem Nasenrachenraum, die Blutungen des Intestinaltraktus ähnlich mit dem ersten Fall. Beidemal waren die Blutungen unstillbar. Es liegt daher von vornherein der Gedanke sehr nahe, dass es sich auch diesesmal um eine Kombination von Lues congenita mit Sepsis handeln wird. Allein diese Annahme einer septischen Infektion hat nach dem ganzen Sektionsbefund keine grosse Wahrscheinlichkeit. Es hätte ja auch in diesem Falle nicht an Eingangspforten für Keime gefehlt, obwohl der Nabel in Wegfall kommt, da er längst glatt verheilt ist und die Venen kein Lumen mehr aufweisen. Aber nirgends finden sich an Organen Spuren einer Sepsis, die beweisend wären, denn gerade das wichtigste Erkennungszeichen, der Milztumor, lässt diesesmal im Stich. Die Milz ist zwar vergrössert, das ist jedoch sicherlich nur als Symptom der congenitalen Lues aufzufassen, denn die Konsistenz der Pulpa ist mehr derb als weich zu nennen; beim infektiösen Milztumor ist die Pulpa quellend und zerfliessend ohne Spur von einer bestimmten Zeichnung, hier sind sowohl Trabekel als Follikel erkennbar. Auch die übrigen Organe sprechen nicht für septische Infektion, sondern sind bloss durch die Lues und dem allgemeinen Marasmus etwas verändert, wie die Nieren, Leber, Lunge und Darm.

Nachdem nun keine Gründe zur Annahme einer Sepsis

berechtigen, so müssen zur Erklärung der hämorrhagischen Diathese andere Momente herbeigezogen werden. Hämophilie, Zirkulationsstörungen oder sonstige seltene Ursachen können ausgeschlossen werden. Je mehr aber andere Krankheiten in Wegfall kommen, um so mehr muss die congenitale Lues nach Behrend und Mračeck für das Zustandekommen der Blutungen in Betracht gezogen werden. Die klinische Diagnose lautete ebenfalls auf Syphilis haemorrhagica congenita. Allein bevor diese Diagnose festgestellt wird, ist unbedingt noch der auffallende Befund der hypoplastischen Nebennieren einer genauen Betrachtung zu unterziehen, namentlich in der Hinsicht, ob nicht dadurch das Zustandekommen dieser ausgedehnten hämorrhagischen Diathese erklärt werden kann.

Hypoplasien der Nebennieren wurden schon öfters beobachtet. Zander (Beziehungen der Nebennieren zum Grosshirn, Beiträge von Ziegler VII, 1890) hat auf die eigentümliche Erscheinung aufmerksam gemacht, dass die Nebennieren besonders dann hypoplastisch angelegt werden, wenn die vorderen Partien der Grossbirnhemisphären fehler- oder mangelhaft entwickelt sind. Ebenso wies auch Weigert (Hemicephalie und Aplasie der Nebennieren. Virchows Archiv Bd. 1885/86) auf diese merkwürdigen Beziehungen des Grosshirns zu den Nebennieren hin. Ob in diesem Falle ebenfalls eine Missbildung am Gehirn vorlag, kann nicht angegeben werden, da die Kopfsektion verweigert wurde. Es wäre auch ein positiver Befund von Hemmungsbildungen am Grosshirn nicht von solcher Bedeutung für das Zustandekommen der Blutungen als die hypoplastischen Nebennieren. Trotz eifrigen Suchens ist es mir nicht gelungen, einen ähnlichen Fall in der Litteratur zu finden, mit Ausnahme von einer Anmerkung, die ich einige Male in den verschiedenen Abhandlungen über hämorrhagische Diathese gelesen: Bourreif soll die hämorrhagische Diathese auf eine Veränderung

der Nebennieren zurückführen, indem er dabei zugleich auf die eigentümlichen Beziehungen zum Morbus Addisoni hinweist. Welcher Art aber diese Nebennierenveränderung ist, konnte ich aus keiner Arbeit ersehen und persönlich gelang es mir nicht, die Arbeit Bourreifs in die Hände zu bekommen.

Durch viele Untersuchungen über die physiologische Bedeutung der Nebennieren sind einige wichtige Tatsachen gefunden worden, wodurch es möglich ist, in einigen Punkten die Funktionen dieses Organes im Körper zu verstehen.

Scymonowicz (Anzeiger der Akademie der Wissenschaften in Krakau 1895 und Pflügers Archiv Bd. 64, 1896) und Cybulski (Weitere Untersuchungen über die Funktionen der Nebenniere, Anzeiger der Akademie der Wissenschaften in Krakau 1895) fassen ihre Resultate experimenteller Forschung über die Nebennierenbedeutung in den Worten zusammen: „Es ist die Aufgabe der Nebenniere, speziell der Marksubstanz, eine Substanz zu produzieren und in das Blut zu führen, welche die Tätigkeit der vasomotorischen Nervenzentren, des Nervus vagus und der beschleunigenden Nerven, sowie der Atmungszentren und aller Wahrscheinlichkeit nach der den Muskeltonus beherrschenden Zentren, stetig unterhält und sie alle gleichsam im Zustand tonischer Spannung erhält.“

Oliver und Schäfer glauben, dass die Blutdrucksteigerung durch direkte Einwirkung auf die Gefässmuskulatur hervorgerufen wird, während Gottlieb und Vehlich der Ansicht sind, dass die Nervenendapparate der Gefässwände ergriffen würden.

Dieser eigentümliche Einfluss der Nebennieren auf die Kontraktion der Gefässe ist an eine Substanz gebunden, welche in neuerer Zeit durch Extraktion aus den Neben-

nieren gewonnen wurde. Es ist das Adrenalin und Suprarenin. Dieser physiologisch wirksame Extrakt scheint lediglich an das chromaffine System gebunden zu sein, also in den Nebennieren an das Mark.

Es ist theoretisch ein ausserordentlich naheliegender Gedanke, dass das Fehlen dieser charakteristisch wirksamen Substanz eine allgemeine Erschlaffung im Gefässsystem hervorrufen müsste. Je nach dem totalen oder partiellen Ausfall müsste eine stärkere oder schwächere Wirkung zustande kommen. Der totale Ausfall wäre gegeben durch vollständiges Fehlen oder durch gänzliche Zerstörung der Marksubstanz, der partielle durch Hypoplasien oder sonstige schädigende Momente pathologischer Art. Zur Beurteilung der Richtigkeit dieser rein theoretischen Annahme ist eine vergleichende Betrachtung von Fällen notwendig, bei denen tatsächlich eine totale Zerstörung oder Mangel oder Missbildung des Nebennierenmarkes vorliegt.

Wegen unseres Falles interessieren uns zunächst die Erscheinungen bei Hypoplasien der Nebennieren. Die Literatur über einwandsfreie Beobachtungen von Hypoplasien, speziell der Marksubstanz, ist eine ausserordentlich spärliche. Bis jetzt sind nur zwei Fälle von echter Hypoplasie des Nebennierenmarkes beschrieben durch J. Wiesel (Virchows Archiv 1904, Bd. 176. Zur Pathologie des chromaffinen Systems).

Wiesel beschreibt bei seinen anatomischen Untersuchungen über Morbus Addisoni unter einigen anderen Fällen zwei Sektionen, bei denen dieser seltene Befund der mangelhaften Ausbildung der Marksubstanz gemacht wurde. Es sei mir gestattet, in Kürze die beiden Fälle anzuführen. Beim ersten Fall handelt es sich um ein schwächliches 18jähriges Mädchen, das unter allgemeiner Hydropsie stirbt. Die Autopsie ergibt neben sehr engem Arteriensystem und

Infantilismus des Genitale makroskopisch und mikroskopisch eine deutliche Hypoplasie der Nebenniere; die Verkleinerung ist nur durch die schlechte Ausbildung des Markes bestimmt, denn die Rinde zeigte sich normal.

Der zweite Fall betrifft einen jungen Mann, der beim Heraussteigen aus einem Schwimmbassin plötzlich zusammenstürzt und nach zwei Tagen unter fortdauernden, unregelmässigen Konvulsionen stirbt. Bei der Sektion findet sich: Status thymicus, Nebennierenhypoplasie, speziell der Marksubstanz, Hyperämie und Ödem des Gehirns, Hyperämie der Leber, Nieren und Milz.

Gerade an diesen letzteren Fall anschliessend spricht Wiesel, wenn auch mit aller Reserve, den Gedanken aus, es könnte doch zwischen diesem plötzlichen, eigenartigen Tode und der Nebennierenmarkhypoplasie ein gewisser Zusammenhang bestehen. Durch die mangelhafte Lieferung von gefässkontrahierendem Sekret würden eben Noxen, die unter normalen Verhältnissen bloss vorübergehende Hypotonie und Erniedrigung des Druckes im Arteriensystem hervorrufen, direkt zu Gefässlähmungen und Herzstillstand führen.

Wenn diese Annahme einer totalen Gefässerschlaffung richtig ist, so könnte man sich auch mit grosser Wahrscheinlichkeit eine hämorrhagische Diathese durch Nebennierenmarkhypoplasie erklären, namentlich dann, wenn dazu noch direkte Schädigungen der Gefässwände kommen, in unserem Falle durch die Lues. Es wären dadurch die Hauptbedingungen zur hämorrhagischen Diathese erfüllt: Erschlaffung der Gefässe und Schädigung der Gefässwandung.

Dass aber der Ausfall des Nebennierenmarkes allein keine hämorrhagische Diathese erzeugt, wenn es auch theoretisch plausibel erscheinen könnte, dafür sprechen Erfahrungstatsachen: Bei den oben erwähnten Fällen von Wiesel, wo in dem einen Falle das Mark fast ganz fehlte, ist keine

hämorrhagische Erscheinung aufgetreten. Ebensowenig wurden Blutungen im Sinne einer Diathese beobachtet beim Morbus Addisoni, wo oft durch Tuberkulose das ganze Mark beider Nebennieren zerstört war. Auch bei anderen Erkrankungen der Nebenniere mit Schädigung der Marksubstanz hat man keine hämorrhagische Diathese beobachtet. Esser (Zur Kenntnis der congenitalen Nebennierenlues. Münchener med. Wochenschr. 55. Jahrg., Nr. 22) berichtet von zwei Fällen mit starker Zerstörung der Nebennieren durch congenitale Lues, ohne dass dabei Blutaustritte beobachtet worden wären.

Es wäre also in unserem Falle die hämorrhagische Diathese, wenn man sie in Zusammenhang mit der Nebennierenhypoplasie bringen möchte, nur durch die Kombination mit congenitaler Lues zu erklären. Bevor ich jedoch diese Anschauung als begründet erachte, möchte ich zuerst noch den mikroskopischen Befund der Organe und speziell der Nebenniere folgen lassen, um zu konstatieren, ob auch mikroskopisch eine nennenswerte Veränderung am Nebennierenmarke vorliegt.

Lunge: An sehr vereinzelten Stellen finden sich die Alveolarbläschen etwas emphysematös, an verschiedenen Partien deutlich verdickte Alveolarsepten: interstitielle Pneumonie.

Leber: Zeigt das typische Bild einer interstitiellen Hepatitis; ausserordentliche Unordnung in der Abgrenzung und Struktur der einzelnen Läppchen, durchsetzt von teils frischen Entzündungen, teils kleinen Narben. Mässiger Ikterus und Vermehrung der Gallengänge.

Milz: Zeigt ebenfalls die Spuren der Lues. Die Follikel sind sehr undeutlich und schlecht abgegrenzt, aber ziemlich zahlreich. Die Pulpa zellarm, in ihren Bestandteilen sehr locker angeordnet. Allgemein sehr anämisch.

Nieren: Sind noch deutlich embryonal. Die Zellen der Bowmann-Kapsel noch hoch, an einzelnen Stellen kleine

Lymphocyteninfiltrate und nur an wenigen Stellen etwas geschwellte Epithelien der Harnkanälchen.

Nebenniere: Deutliche Abgrenzung von Mark und Rinde. Die Rindensubstanz ist vollkommen normal. Die Marksubstanz ist mikroskopisch nicht als hypoplastisch zu bezeichnen. Ihre Bestandteile sind ziemlich normal, nur stark hyperämisch; viele Markzellen sind stark gelblichbraun pigmentiert (Formalinniederschläge).

In mikroskopischer Hinsicht ist also die Nebenniere als vollkommen normal zu bezeichnen. Dieser Befund widerspricht aber in keiner Weise der makroskopisch diagnostizierten Hypoplasie der Nebenniere, denn mikroskopisch kann eine reine Hypoplasie nicht erkannt werden. Es ist nur dadurch konstatiert, dass qualitativ kein Unterschied besteht gegenüber einem normalen Nebennierengewebe. Der quantitative Unterschied jedoch bleibt dabei bestehen und wird sich in der Funktion des Organes entsprechend bemerkbar machen. Die Funktion eines Organs ist nicht allein von der Qualität der Zellen, sondern auch von der Quantität bis zu einem gewissen Grade abhängig. Es ist wohl kaum zu bezweifeln, dass eine so deutliche Hypoplasie beider Nebennieren eine Verminderung des Sekretes zur Folge hat.

Ich habe zwar vorhin durch Anführung verschiedener Fälle den Nachweis zu erbringen versucht, dass Nebennierenmarkhypoplasie oder andere Erkrankungen des Markes allein keine hämorrhagische Diathese auslösen. Damit ist aber nicht ausgeschlossen, dass eine Hypoplasie der Nebennieren nicht ein begünstigendes Moment für eine hämorrhagische Diathese bilden kann durch eine Erschlaffung des vasomotorischen Systems. Die Blutungen werden dann eben um so leichter in Erscheinung treten, wenn eine andere Erkrankung hinzukommt, die entweder allein eine hämorrhagische Diathese erzeugt oder wenigstens dazu disponiert.

Nach diesen Darlegungen dürfte unser Fall so aufzufassen sein, dass die congenitale Lues durch eine allgemeine Organumstimmung die Hauptursache für die spontanen Blutungen gebildet hat. Diese Neigung zu Blutungen wurde vielleicht dadurch besonders erhöht, dass infolge der Nebennierenhypoplasie die durch die Lues ohnehin schon geschädigten Gefässwände sich nur mangelhaft kontrahierten. Als drittes Moment kommt dazu der allgemeine Marasmus und schlechte Ernährungszustand des Kindes, denn manche Autoren machen Unterernährung und kachektische Zustände durch deren degenerativen Einfluss auf die Gefasswände allein schon für hämorrhagische Diathese verantwortlich.

Um die vorstehenden Behauptungen im ganzen Umfange aufrecht erhalten zu können, wäre es notwendig gewesen, durch eine bakteriologische Untersuchung bei der Sektion mit voller Bestimmtheit eine Sepsis auszuschliessen. Ferner hätte mit Rücksicht auf die Nebennierenhypoplasie das gesamte chromaffine System makroskopisch und mikroskopisch untersucht werden müssen, da in neuerer Zeit durch Wiesel ein bestimmter Zusammenhang zwischen Nebennierenmark und Sympathicus gefunden wurde. Es wäre also in Zukunft bei einem ähnlichen Fall diese Aufgabe zu erfüllen, damit die Frage geklärt werden kann, ob überhaupt und in welcher Weise eine Beziehung zwischen Nebennierenmarkhypoplasie und hämorrhagischer Diathese besteht.

Diesen Anforderungen konnte hier nicht nachgekommen werden, da die Sektion auf einem Friedhofe stattfinden musste, wo zu solchen langwierigen Untersuchungen weder Zeit noch Möglichkeit geboten ist.

Zum Schlusse meiner Arbeit erachte ich es als eine angenehme Pflicht, an dieser Stelle Herrn Privatdozent Dr. R. Rössle meinen verbindlichsten Dank auszusprechen für die gütige Überlassung der Arbeit und freundlichen Ratschläge.

Ebenso möchte ich auch dem Haunerschen Kinderspitale und dem Gisela-Kinderspital bestens danken für die liebenswürdige Aushändigung der Krankengeschichten und für die mir zur Verfügung gestellten Präparate.

Literatur.

Bälz, Über hämorrhagische Syphilis. Archiv der Heilkunde 1875, XVI.

Behrend, Syphilis haemorrhagica. Archiv für Dermat. und Syphilit. 1884.

Behrend, Syphilis haemorrhagica. Deutsche Zeitschr. für prakt. Medizin, Leipzig 1878, Nr. 25, 26.

Esser, Zur Kenntnis der congenitalen Nebennierenlues. Münchener med. Wochenschr. 55. Jahrgang, Nr. 22.

Fischl, Zur Kenntnis der hämorrhagischen Diathese hereditär syphilitischer Neugeborener. Archiv für Kinderheilkunde VIII.

Gerhardt, Handbuch der Kinderheilkunde V.

Heubner, Lehrbuch der Kinderheilkunde II. Bd., 1906.

Kaiser Sigismund, Zur Kenntnis der hämorrhagischen Hautsyphilide. Inaug.-Dissert. 1903.

Kaufmann, Lehrbuch der speziellen pathologischen Anatomie. 3. Aufl., 1904.

Koschel Max, Hämorrhagische Diathese bei einem Neugeborenen. Inaug.-Dissert. 1882.

Mraček, Syphilis haemorrhagica neonat. Archiv für Dermat. und Syphil. Bd. 19, 1887.

Mraček, Syphilis haemorrhagica neonat. Vierteljahresschrift für Dermat. und Syphil. 1887.

Mraček, Syphilis haemorrhagica neonat. Wiener med. Wochenschrift 45.

Petersen, Syphilis haemorrhagica neonat. Archiv für Dermat. und Syphilit. 1883 und 1884.

Pfaundler und Schlossmann, Handbuch der Kinderheilkunde, I. u. II. Band, 1906.

Weigert, Hemicephalie und Aplasie der Nebennieren. Virchows Archiv Bd. 1885/86.

Wiesel, Zur Pathologie des chromaffinen Systems. Virchows Archiv Bd. 176, 1904.

Zander, Beziehungen der Nebennieren zum Grosshirn. Beitr. von Ziegler VII, 1890.

Ziegler, Lehrbuch der allgemeinen Pathologie und pathologischen Anatomie II. Bd., 1906.

Lebenslauf.

Ich wurde geboren am 22. November 1880 zu Haag bei Freising (Bayern) als der Sohn des praktischen Arztes und Gutsbesitzers Dr. Paul Hörhammer und seiner Ehefrau Therese geb. Zeiler. Nach einem siebenjährigen Besuche der Volksschule zu Haag besuchte ich zwei Jahre lang die Kgl. Ludwigs-Kreisrealschule zu München, um nach einem Privatstudium von einem Jahre in die 4. Klasse des Theresiengymnasiums in München überzutreten. Hier absolvierte ich das Gymnasium im Jahre 1902, worauf ich im Herbste an die Universität München ging, um Medizin zu studieren. Im Jahre 1905 bestand ich die ärztliche Vorprüfung zu Ostern, hörte dann noch zwei klinische Semester und ging dann im Sommer 1906 nach Kiel für ein Semester. Ich kehrte wieder nach München im Wintersemester 1906/07 zurück und unterzog mich am 15. Oktober 1907 dem Staatsexamen, das ich am 19. Dezember 1907 beendete.